

# Cistiskā fibroze

Cistiskā fibroze ir nopietna iedzimta slimība, kuras rezultātā tiek bojāti audi un samazinās eksokrīno dziedzeru sekrēcijas funkcija. Slimība negatīvi ietekmē daudzu organisma sistēmu darbību, bet visvairāk tiek ietekmēta gremošanas un elpošanas sistēmas darbība. Tādēļ Cistisko Fibrozi var iedalīt plaušu, gremošanas sistēmas, kā arī kombinētās formās. Elpošanas sistēmas slimība (Cistiskā fibroze) ir viena no mukoviscidozes formām, kas raksturojas ar iznīcinošām izmaiņām bronhopulmonārajā sistēmā, elpošanas grūtībām, biezu krēpu veidošanos un bakteriālu infekciju. Cistiskās fibrozes pacientam ir šādi plaušu slimības simptomi:

- Intensīvas klepus lēkmes, kas var izraisīt vemšanu
- Biezas krēpas ar grūtībām tās atklepot
- Krēpām var būt gļotu un/vai strutu piejaukums
- Apgrūtināta elpošana, aizdusa un ādas bālums
- Nogurums



## Diagnostika un slimības gaitas īpatnības

Bērniem mukoviscidozes diagnozi var noteikt jau agrīnā dzīves posmā. Gēna mutācijas (slimības cēlonis) klātbūtne izpaužas kā zarnu aizsprostojums, kas izraisa pārmērīgi blīvu mekoniju. Imunorekatīvā tripsīna līmeņa paaugstināšanos laboratoriski veicot asins testus. Turklāt, precīzai diagnozes noteikšanai, var veikt Gibson-Cooke sviedru testu. Rentgenogrāfija, bronhoskopija, spirometrija un citi izmeklējumi palīdz noteikt slimības smagumu un iespējamās komplikācijas. Plaušu slimībai ir progresējoša gaita kas var būt aprakstīta četrās stadijās:

- Pirmā stadija ilgst no dzimšanas līdz 8-10 gadu vecumam. Simptomi ietver sausu klepu, nogurumu un elpas trūkumu pēc vieglas fiziskas aktivitātes. Bērniem plaušu Cistiskā fibroze var izpausties ar miega traucējumiem, apetītes zudumu un apātiju.
- Otrā stadija var ilgt no 3-15 gadiem. Šajā laikā plaušās veidojas grūti atklepojamās, biezas krēpas tādā veidā apgrūtinot elpošanu. Palielinās elpas trūkums.
- Trešā stadija raksturojas ar komplikācijām. Slimība ietekmē vairāku organisma sistēmu darbību. Bronhos parādās sekundāras destruktīvas izmaiņas. Šis posms ilgst no 3-5 gadiem.
- Ceturtajā stadijā raksturīgs kardiovaskulārās nepietiekamības biežuma pieaugums, kas bieži vien izraisa letālu iznākumu.

### **Cistiskās fibrozes ārstēšana**

Cilvēkiem ar diagnozi Cistiskā fibroze, tiek ieteiktas veselības veicināšanas procedūras, atbalstošā un simptomātiskā terapija. Mukoviscidozes ārstēšana ietver dažādas efektīvas fizioterapeitiskas metodes, piemēram masāžu, elpošanas vingrinājumus, drenāžu. Pacientam vajadzētu uzņemt veselīgu pārtiku, ievērot pareizu ēšanas režīmu un lietot visus nepieciešamos vitamīnus.

Simptomātiskai plaušu saslimšanas ārstēšanai ietver šādus medikamentus:

- Glukokortikosteroīdus, lai mazinātu tūsku, spazmas un atvieglotu elpošanu.
- Mukolītiskus, biezu krēpu šķīdināšanai un izvadīšanai no plaušām (rekombinēta cilvēka deoksiribonukleāze, 7% nātrija hlorīda šķīdums).
- Antiseptiskus (inhalācijās).
- Antibakteriālus medikamentus, kad tiek konstatēta bakteriāla infekcija.

Ieteicamā ārstēšanas metode pacientiem ar Cistisko fibrozi ir inhalāciju terapija. Efektīva inhalācija notiek elpojot caur muti un terapijā būtu jāiekļauj šādi medikamenti vai medicīniskās ierīces:

- Okistar Hyal 7; inhalācijas procedūra jāveic divas reizes dienā vai pēc nepieciešamības.
- Ja iepriekš minētā inhalējamā medicīniskā ierīce rada diskomfortu, nepieciešams izmantot preparātu ar mazāku sāls koncentrāciju (Lorde® Hyal).